

Die angeborenen Fehlbildungen der Hand

von

Ibrahim R. Suloh

aus

Hebron/Jordanien

1960

1968 N 72



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546208_0090

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Die angeborenen Fehlbildungen der Hand

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg



vorgelegt
von
Ibrahim R. Suloh
aus
Hebron/Jordanien

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Die angegebenen Forderungen der Hand

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Grades eines
Hochschullehrers
der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg
von
Hans-Joachim Wegmann



Dekan: Prof. Dr. E. Wetterer

Referent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 4.3.1968

VERMERK

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor
Dr. G. Hegemann für die freundliche Überlassung
der Arbeit und Herrn Dr. J. Geldmacher für die
wertvollen Anregungen und seine hilfsbereite
Unterstützung sehr herzlich danken.

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
EINLEITUNG	3
LITERATURÜBERSICHT	5
1. Entwicklung der oberen Extremität	5
2. Das fötale Alter, in dem die Deformität bereits ausgebildet ist	6
3. Theorien zur Entstehung von Fehlbildungen ...	7
4. Einteilung der angeborenen Handmißbildungen .	9
5. Syndrome mit Handmißbildungen	11
DAS KRANKENMATERIAL DER CHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT ERLANGEN-NÜRNBERG	13
DISKUSSION	14
1. Schwimmhautbildung und Verwachsungen der Finger	14
2. Positionsanomalien	16
3. Fehlen von Teilen (Aplasie und Hypoplasie) ..	19
4. angeborene Schnürfurchen	22
5. Gewebsvermehrung	23
ZUSAMMENFASSUNG	25
LITERATURVERZEICHNIS	28

EINLEITUNG

Die Handchirurgie hat in den letzten Jahren große Fortschritte gemacht. Zunächst haben die Verletzungen der Hand das weitaus größte Interesse beansprucht. Erst das Dismelie-Syndrom hat die Aufmerksamkeit auf die angeborenen Fehlbildungen gelenkt (14).

Die Art der angeborenen Handdeformitäten ist außerordentlich vielfältig und läßt sich nicht im Röntgenbild allein feststellen, da zu den Skelettveränderungen noch Fehlbildungen an den verschiedenen Weichteilstrukturen kommen, die für die Operationsplanung von großer Bedeutung sind (13).

Mit der Behandlung der Fehlbildungen der Hände möchte man in erster Linie die Funktion dieses wichtigen Organs bessern. Erstrebenswert ist auch ein kosmetisch gutes Ergebnis. Besonders zu beachten ist das psychologische Problem bei den Kindern im Schulalter. Daher sollte man nach Möglichkeit die Fehlbildungen bis zum 6. Lebensjahr beheben. Behandlungen die später beginnen, können durch bereits aufgetretene Entwicklungsstörungen weniger Erfolge bringen. Zu früh einsetzende chirurgische Behandlung kann Schäden hervorrufen durch Verletzung des Nervengefäßbündels der Finger wegen der schweren Überschaubarkeit des anatomischen Substrats.

Das Operationsalter ist über den Erfolg oder Mißerfolg der Behandlung mitentscheidend und muß für die verschiedenen Fehlbildungen, ja manchmal von Fall zu Fall, festgesetzt werden.

Dort wo die operative Therapie keine Anwendung findet, kann man mit Schienen oder orthopädischen Prothesen Hilfe leisten.

Krankengymnastische Maßnahmen als Vorbereitung für die Operation oder als Nachbehandlung sind nicht zu vernachlässigen.

LITERATURÜBERSICHT

1. Entwicklung der oberen Extremität

Die Kenntnis der Embryologie der oberen Extremität stellt eine Voraussetzung für das Verständnis der Fehlbildungsformen der Hand dar. Daher wird die normale Entwicklung der oberen Extremität aus "Die angeborenen Fehlbildungen der Hand" (14) auszugsweise wiedergegeben:

Mit 2 1/2 Wochen entsteht auf jeder Körperseite eine Wolffsche Leiste, woraus sich die Armknospe beim 4,5 mm langen und 3 Wochen alten Embryo bildet.

Knorpelig angelegte Knochen und Muskelgruppen lassen sich beim 9 mm langen und 4 Wochen alten Embryo abgrenzen.

Beim 4 1/2 Wochen alten Embryo tritt eine Schnürfurche auf, die eine distale Gliedmaßenplatte von den proximalen rundlichen Abschnitten trennt.

Beim 5 Wochen alten Embryo trennen 2 Einschnürungen den Oberarm, den Vorderarm und die Hand.

Beim 16 mm langen und 6 Wochen alten Embryo zeigt der Arm Gelenkzonen. Die Nerven, die beim 4 Wochen alten Embryo die Wurzel der Knospe erreicht haben, wachsen jetzt als Nerven des Armplexus peripherwärts.

Beim 7 Wochen alten Embryo markieren sich die Finger. Die Handfläche steht in Mittelstellung zwischen Pronation und Supination. Die Nerven und Muskeln erreichen die distalen Abschnitte der Extremität.

Beim 8 Wochen alten Embyo, der nun 24 mm lang ist, sind die Finger differenziert, der Daumen stark abduziert, die Hand groß und der Arm kurz. Verknöcherungszentren von Humerus, Ulna und Radius treten während der Embryonalzeit (7.- 8. Woche) auf. Knochenkerne der Handwurzelknochen und die Epiphysen von Humerus, Ulna und Radius treten erst nach der Geburt auf. In einzelnen Fällen können die Handwurzelknochen auch zweikernig angelegt sein. Als nicht seltene Entwicklungsvariation muß die doppelte Anlage des Os naviculare sowie die Ausbildung eines selbständigen Os centrale erwähnt werden.

Diaphysen der Metacarpalia verknöchern sämtlich in der 9. Embryonalwoche. An den Fingerknochen treten die Diaphysenzentren an den Endphalangen (7. - 9. Embryonalwoche) auf, dann in der ersten Reihe der Phalangen (9. Woche) und zuletzt in der zweiten Reihe der Phalangen (11. - 12. Embryonalwoche). Die Mittelhand- und Fingerknochen gehen aus je einer Diaphyse und einer Epiphyse hervor.

2. Das fötale Alter, in dem die Deformität bereits ausgebildet ist

BUNNELL (2) hat folgendes angegeben:

Abrachius	(ohne Arme)	2 1/2 Wochen
Phokomelus	(mit Händen und Füßen, ohne Arme und Beine)	
Hemimelus	(Vorderarm und Hand fehlen)	
Ektrocheira	(die Hand fehlt)	3 Wochen
Polydaktylie	(mehr als 5 Finger)	
Hummerschere	(Fehlen des mittleren Teiles der Hand)	
Brachymelus	(kurzes Glied)	
Ektrosyndaktylie	(Defekt in der radialen oder ulnaren Knospe)	4 1/2 Wochen
Brachydaktylie	(abnormale Kürze der Finger)	
Poikilodaktylie	(verschiedene Formen von Fingern)	6 Wochen
Syndaktylie	(zusammengewachsene oder Finger mit Schwimmhäuten)	
Brachyphalangie	(kurze Finger oder Phalangen)	
Symphalangie	(Ankylose, gewöhnlich der Mittelgelenke)	7 Wochen
Dyschondroplasie	(multiple Exostosen und Defekte in den Wachstums- zonen des Knochens)	2 Monate

3. Theorien zur Entstehung von Fehlbildungen (14)

Vor etwa 60 Jahren und früher wurden ausschließlich die exogenen Ursachen für das Entstehen von Fehlformen verantwortlich gemacht. Man glaubte, daß einerseits amniogene Abschnürungen oder Frucht- wasserdruck und andererseits eine vererbare geminderte Funktion des Amnion den Embryo schädigen könnte.

Man ist heute jedoch gegenüber der Auffassung von Exo- und Endogenese wesentlich zurückhaltender geworden. Treffend drückt es WIEDEMANN (14) aus, wenn er sagt, daß die meisten Mißbildungen wahrscheinlich aus einem komplizierten Wechsel- und Zusammenspiel zwischen Erbgefüge und Umwelt im weitesten Sinne resultieren. Er glaubt, daß nur 20 % aller Mißbildungen rein genetischer Natur seien, ebenfalls 20 % rein exogener - wovon 10 % etwa auf Virusinfektionsfolgen zurückzuführen wären - die übrigen 60 % seien weder exo- noch endogen genau einzuordnen.

WITT, COTTA und JÄGER (14) haben folgende Faktoren als Ursache der angeborenen Fehlbildungen angegeben:

A) Exogene Faktoren: Hormone, Antibiotika, Cytostatica, sonstige Medikamente, Infektionen und Eibettstörungen sowie Placenta-anomalien und sogenannte amniotische Abschnürungen können Extremitätenmißbildungen beim Menschen hervorrufen.

B) Endogene Faktoren:

1. Genmutationen

2. Chromosomale Aberration

C) dazu kommen viele unbekannte Faktoren

BUNNELL (2) machte für die Entstehung der angeborenen Fehlbildungen folgendes verantwortlich:

a) die Vererbung

b) die Embryologie: Stillstand oder Abweichung der Entwicklung

c) Atavismen: langzurückliegende Heredität. Ein Phokomelus hat wie ein Fisch Hände ohne Arme.

d) erworbene Deformität: Bestrahlungen, Infektionen, Riboflavin-, Vitamin D - oder Sauerstoffmangel.

4. Einteilung der angeborenen Handmißbildungen

Die Variationsbreite der angeborenen Handmißbildungen ist sehr groß. Sie stellen im Rahmen der übrigen Erkrankungen und Traumen der Hände einen erheblichen Prozentsatz des Krankengutes dar. Im Rahmen der allgemeinen Mißbildungen gehören sie zu den allerhäufigsten. Man kann die Handmißbildungen nach verschiedenen Gesichtspunkten einteilen:

A) morphologische Einteilung nach T. J. S. PATTERSON (9):

1. Schwimmhautbildung und Verwachsungen der Finger
2. Positionsanomalie
3. Fehlen von Teilen (Aplasie)
4. Ringabschnürungen
5. Gewebsvermehrung

B) BUNWELL (2) schreibt, daß ein Defekt folgende Typen aufweist:

1. segmental: Verschmelzungen der Phalangen, Fehlen einzelner Phalangen oder Fehlen des Vorderarmes oder des ganzen Armes, wobei die Hand am Oberarm anschließt oder vom Rumpf entspringt,
2. longitudinal: entweder radiale oder ulnare Knospe betroffen
3. zirkulär: verschieden tiefe Abschnürungen, die gelegentlich Abtrennungen von Extremitätenteilen verursachen.

Er teilt die Deformitäten in

1. Deformitäten der Hand:

- | | |
|--------------|--------------------------------|
| Klumphand: | radiale oder ulnare Abweichung |
| Perocheirus: | deformierte Hand |

Hummerschere: Fehlen des mittleren Teiles der Hand
Ektrocheirie: Fehlen der Hand

2. Deformitäten der Finger:

Syndaktylie: zusammengewachsene oder Finger mit Schwimmhäuten
Brachydaktylie: abnormale Kürze der Finger
Brachyphalangie: kurze Phalangen
Ektrodaktylie: Fehlen der Finger
Ektrosyndaktylie: manche Finger fehlen, die restlichen sind miteinander verwachsen
Symphysodaktylie: Vereinigung von Fingern
Symphalangie: Ankylose, gewöhnlich der Mittelgelenke
Perodaktylie: Deformität eines oder mehrerer Finger
Klinodaktylie: fixierte Beugung oder Abweichung der Finger
Kamptodaktylie: abnormale Anzahl der Finger
Polydaktylie: mehr als 5 Finger
Arachnodaktylie: Finger mit ungewöhnlich langen Phalangen
Megalodaktylie: Riesenfinger
Poikilodaktylie: verschiedene Formen von Fingern
Adaktylie: Fehlen von Fingern

C) M. JÄGER (7) unterscheidet folgende Fehlbildungsgruppen:

1. Numerische Variationen (Poly- und Oligodaktylie)
2. Metrische Variationen (Hyperphalangie, Brachyphalangie)
3. Hypo- und Aplasien der Fingergelenke
4. Symbrachydaktylie
5. Periphere Hypoplasien
6. Syndaktylien

7. Spalthand

8. Partieller Riesenwuchs

9. Akzessorische Handwurzelknochen und Synostosen derselben

10. Angeborene Störungen der Fortentwicklung der Hände (Marfansyndrom, multiple cartilaginäre Exostosen, solitäre und multiple Chondrome, chondrodystrophia foetalis, chondrodystrophia calcificans congenita und angeborene polytope enchondrale Dysostosen)

11. Angeborene Subluxationsneigungen in den Fingergelenken

12. Angeborene Kontrakturen der Hand (Klumphand, ulnare Deviation der Finger 2 bis 5, Kamptodaktylie).

5. Einige Syndrome mit Handmißbildungen (14)

<u>Syndromname</u>	<u>Handmißbildungen</u>	<u>Sonstige Symptome</u>
APERT-Syndrom	Syndaktylie Löffelhand	Dysostose d. Schädels: Akrocephalie, Exophthalmus, Hypertelorismus, Radioulnare Synostose, Ellenbogenankylose, Aplasie d. Akromioclaviculargelenkes
BONNEVIE- ULLRICH-Syndrom	Kamptodaktylie	Pterygium colli, Dissoziierter Infantilismus, proportionierter Minderwuchs, Thoraxdeformitäten, Skelettanomalien
CAPDEPONT-Syndrom	Polydaktylie	Zahndysplasie, Knochenbrüchigkeit
CONRADI-HÜNER- MANN-Syndrom	Syndaktylie Kamptodaktylie	Wachstumsstörungen d. langen Röhrenknochen, Klump- und Hackenfuß, Keilwirbel, Kyphose, "stippeld epiphyses"

<u>Syndromname</u>	<u>Handmißbildungen</u>	<u>sonstige Symptome</u>
CORNELIA DE Lange-Syndrom	Syndaktylie, Polydaktylie, Kleinheit d. Hände verschobener Ansatz des Daumens	Charakteristische Physiognomie (Clowngesicht), Brachycephalie, Hypertelorismus, Unterkieferhypoplasie, Spina bifida occulta, Beugekontraktur im Ellenbogengelenk
CROSBY-Syndrom	Brachydaktylie Tatzenhände	Hereditär-hämolytische Anämie, Splenomegalie, Porphyrie, abdominelle Schmerzkrisen
D 1-Trisomie-Syndrom	Polydaktylie	An- od. Mikrocephalie, Hasenscharte, Capillar-Hämangiom, Herzdefekte, Spina bifida
LUTEMBACHER-Syndrom	Arachnodaktylie	Herzmißbildungen
MARCHESANI-Syndrom	Brachydaktylie	Augenstörungen, Minderwuchs
MINKOWSKI- CHAFFARD- GÄNSSLEIN-Syndrom	Syndaktylie, Polydaktylie, Symbrachydaktylie	Hämolyt. Ikterus, Milztumor, Mikrosphärozytose, Leberinsuff., Schädelanomalien, Infantilismus, Pigmentanomalien, Spitzgaumen, Augenanomalie, Ohranomalien, Herzfehler
Pterygium-Syndrom	Syndaktylie, Klinodaktylie, Kamptodaktylie Flughautbildung	congenitale Hüftluxation
DE VRIES-Syndrom	Syndaktylie	Hämorrhagische Diathese
WEYERS-Syndrom	Polydaktylie	Unterkieferspaltbildung

AUSWERTUNG DES KRANKENMATERIALS DER CHIRURGISCHEN KLINIK
DER UNIVERSITÄT ERLANGEN - NÜRNBERG

In den letzten 15 Jahren - von 1953 bis einschließlich 1967 - wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg insgesamt 85 Patienten mit 174 einzelnen Mißbildungen an 114 Händen untersucht.

Übersichtstabelle

<u>Diagnose</u>	<u>Patienten</u>	<u>Hände</u>	<u>Mißbildungen</u>
Syndaktylie	24	29	38
Acrosyndaktylie	1	1	1
Symbrachydaktylie	1	1	1
schnellende Finger	22	28	31
Klumphände	7	13	13
Kamptodaktylie	4	4	4
Klinodaktylie	4	5	5
ulnare Abduktion der Hände	1	2	2
Oligodaktylie (Daumen- u. Fingerhypo- u. Aplasie)	6	10	11
Metacarpalaplasie	2	2	2
Brachydaktylie	1	1	1
Brachymesophalangie	3	4	4
Spalthand	1	1	1
Radiusaplasie	3	5	5
radioulnare Synostose	1	1	1
Schnürfurchen und spont. Amputationen	8	11	29
Polydaktylie	13	15	15
Daumentriphalangie	4	7	7
partieller Riesenwuchs	2	2	3

23 Daumen
8 Finger

DISKUSSION

Allgemein kann man über die Mißbildungen der oberen Extremität sagen, daß sie erstens um so häufiger auftreten, je mehr distal sie gelegen sind und zweitens, daß die kleinen Mißbildungen häufiger als die großen vorkommen.

Die einzelnen Mißbildungen werden nach dem Schema von PATTERSON (9) besprochen:

1.) Schwimnhautbildung und Verwachsungen der Finger

- a) Syndaktylie: zusammengewachsene oder Finger mit Schwimhäuten. Die Finger können in der gesamten Länge oder teilweise verwachsen. Es können nur die Weichteile oder zusätzlich die Knochen beteiligt sein. Nach DAVIES (3) kommt die Syndaktylie einmal bei 2.000 bis 2.500 Geburten vor.

Zur Durchtrennung der Finger hat ZELLER im Jahre 1810 dreieckige Lappen an der Basis gebildet. Die Schnittführung kann linear oder wellenförmig sein. In Erlangen werden jetzt rechteckige Lappen an der Basis nach ENTIN und ISELIN (14) gebildet. Rezidive und Kontrakturen werden durch Z-Plastik oder freie Hauttransplantation beseitigt. Entscheidend für den Operationserfolg ist, daß der dorsale und volare Hautlappen an der Basis spannungsfrei eingeschlagen wird, ebenso die spannungsfreie Deckung der seitlichen Wundflächen der Finger.

Die Operation sollte zwischen dem 4. und 7. Lebensjahr durchgeführt werden, SCHOBER (10).

Bei der Operation zu einem früheren Zeitpunkt sind die anatomischen Verhältnisse sehr klein und die Gefahr einer Durchblutungsstörung durch Verletzung des Gefäßnervenbündels sehr groß. Späte Operationen können Wachstums-
hemmung und irreversible Gelenkkontrakturen nicht mehr beseitigen. GELDMACHER (5) hat eine Frühoperation im ersten und zweiten Lebensjahr bei Fingermissbildungen nur bei Zunahme der Fehlbildung und Verschlechterung der Greiffunktion für indiziert gehalten. Anhand von Längenmessungen der Finger bei Kindern bis zum 14. Lebensjahr fand er gleichmäßiges, den übrigen Körperabschnitten entsprechendes Wachstum, keine Stadien des protrahierten oder schnelleren Längenwachstums der Finger.

In Erlangen wurden bei 24 Patienten an 29 Händen 39 Syndaktylien durchtrennt. Die Hälfte der Patienten - 12 - wurden zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr operiert.

In einem Fall war der Patient 27 Jahre alt, 7 Patienten zwischen 1 und 3 Jahre und die restlichen vier zwischen 8 und 12 Jahre.

Die Syndaktylie war 3 mal mit Schnürfurchen, 1 mal mit Spalthand, 2 mal mit Polydaktylie, 1 mal mit Pulmonalstenose, 1 mal mit Syndaktylie an den Füßen und 1 mal mit Metacarpalaplasie kombiniert.

Die Kontraktur war die häufigste Operationskomplikation. 9 mal mußten die Kontrakturen korrigiert werden. 5 mal mußte eine zweite oder mehrmalige Korrektur der Narbenkontraktur durchgeführt werden. 2 mal mußte ein Finger amputiert werden: in einem Fall, weil die Metacarpale 5

fehlte und eine Rekonstruktion des 5. Fingers nicht möglich war, im anderen Fall wurde der Finger nekrotisch.

b) Acrosyndaktylie: Zusammenwachsen der Fingerendglieder oder -spitzen. Hier besteht die Möglichkeit der Wachstumshemmung. Um die Skelettausdifferenzierung nicht zu stören, muß eine frühzeitige Trennung durchgeführt werden. In Erlangen wurde ein Kind im Alter von einem Jahr operiert, bei dem Acrosyndaktylie 2./3./4. Finger bestand. Zusätzlich war eine Schnürfurche am Mittelfinger der anderen Hand.

c) Symbrachydaktylie: kurze, zusammengewachsene Finger. In Erlangen wurde ein Fall beobachtet, bei dem die 2., 3., 4. Finger zusammengewachsen und nur noch als Stummel vorhanden waren. Der 5. Finger war im Grundgelenk luxiert. Hier sollte man frühzeitig die Fingerstummel entfernen, um die Greiffunktion der Hand zu bessern. Das Kind kam erst im 8. Lebensjahr zur Untersuchung. Die Fingerstummel 2, 3 und 4 wurden entfernt und eine Grundgelenkplastik des 5. Fingers mit gutem Funktionsergebnis durchgeführt.

2.) Positionsanomalien

a) schnellende Finger: am häufigsten ist der Daumen betroffen. In der Literatur sind folgende Bezeichnungen "schnappender Daumen", "angeborene Beugekontraktur des Daumens", "Tendovaginitis stenosans des Daumens" und "Pollex rigidus" gebräuchlich.

Die Eltern bemerken bei den Kleinkindern, daß der Daumen im Endgelenk aktiv entweder nur unter einem deutlich hörbaren Knacken oder überhaupt nicht gestreckt wird. Ursache ist ein Knoten der Sehne des langen Daumenbeugers, altersbedingte Struktur der Sehnenscheide und Veränderungen der Sehne.

TISCHER und WAGNER (11) halten die unblutige Behandlung für wenig erfolgversprechend und ziehen die subkutane Sehnenscheidendiszision den offenen Operationsverfahren vor. Über die Ätiologie zitieren sie folgende Meinungen: endokrine Faktoren, hereditäre Keimschädigung, Wucherung fötal vorhandener Gefäße in der Sehne und mechanische Einflüsse in utero und nach der Geburt, was besonders für die Ätiologie der schnellenden Finger der Erwachsenen gilt. In Erlangen wurden bei 18 Kindern im Alter von 1 bis 5 Jahren 23 schnellende Daumen durch operative Freilegung, Spaltung der Sehnenscheide und in einigen Fällen Excision eines kleinen Stückes auf der Beugeseite des Ringbandes behandelt. Bei weiteren 4 Kindern im Alter zwischen 1 und 7 Jahren wurden 8 schnellende 3., 4. oder 5. Finger operiert. Hier muß so früh wie möglich operiert werden, sonst kommt es zur Kapselschrumpfung des Daumengrundgelenkes, die größere Eingriffe mit fraglichem Erfolg erfordert.

b) Klumphände: radiale Deviation, meistens beider Hände.

Häufigste Ursache ist die Radiusaplasie oder Hypoplasie.

Die Klumphände können ein Teilsymptom der Arthrogryposis multiplex congenita sein.

In Erlangen wurden 7 Patienten mit 13 Klumphänden konservativ behandelt (Gips).

- c) Ulnare Abduktion der Finger: auch angeborene Windmühlenflügelstellung genannt.

Die Ursache dieser Deformität ist verschieden: DREYFUSS (4) gab die zu kurze Anlage der ulnaren Ligamenta collateralia accessoria als Ursache an. GÖB (6) fand in einem Falle Metacarpalköpfchendeformierung und Beugekontraktur der Finger 2 - 5 als angeborene Ursache und sekundäre Folge eine ulnare Abweichung der Metacarpalköpfchen.

In Erlangen wurde ein solcher Fall kombiniert mit Klumpfüßen beobachtet.

- d) Klinodaktylie: radiale Deviation der Finger.

Vorwiegend ist der 5. Finger betroffen und häufig durch Brachymesophalangie verursacht.

2 Fälle wurden konservativ mit Schienen behandelt. Bei einem Kind war die Ursache eine Brachymesophalangie der beiden 5. Finger. Bei starker Fehlstellung ist die Osteotomie der mißgebildeten Phalange notwendig, was in 2 Fällen am 4. und 5. Finger durchgeführt wurde.

- e) Kamptodaktylie: angeborene Beugestellung des 5. Fingers, seltener auch des 4. Fingers, mit dominantem Erbgang.

WILHELM (12) fand Muskelsehnenvariationen, wies aber darauf hin, daß die Ätiologie nicht ganz geklärt ist. Es soll auch häufig im Laufe der Pubertät zu dieser Beugekontraktur kommen.

MILLESİ (8) fand Verkürzung der gesamten volaren Weichteile ohne Kontrakturensubstrat. Er führte die Korrektur an der Streckaponeurose aus, um die Streckung im proximalen Interphalangealgelenk zu verbessern. In zweiter Linie verlängerte er die geschrumpften Weichteile.

Die operative Korrektur war häufig mit Rezidiven behaftet und wird nur durchgeführt, wenn eine starke Fehlstellung besteht.

Bei 4 Patienten in Erlangen war die Operation zweimal indiziert. Einmal war die Lumbricalissehne hypoplastisch und mit den Weichteilen verwachsen. Beim zweiten Patienten setzte die Lumbricalissehne am Metacarpalköpfchen an. In beiden Fällen wurde die oberflächliche Beugesehne als Lumbricalisersatz auf die Streckaponeurose transponiert.

3.) Fehlen von Teilen (Aplasie und Hypoplasie)

- a) Radiusaplasie: Das Fehlen der Speiche ist häufig mit Klump Händen und Fehlen der radialen Finger kombiniert.

Zur Behandlung sind viele Vorschläge gemacht worden: die Korrektur durch Gabelung der Ulna oder der Radiusersatz durch Tibia- oder Fibulaspantransplantation.

Im Erlanger Patientengut sind 2 mal doppelseitige Radiusaplasie mit Klumphänden und Daumenaplasie kombiniert. An einer Hand fehlte zusätzlich der Zeigefinger.

1 mal lag einseitige Radiusaplasie mit Hypoplasie des 1. Strahles vor und 1 mal eine radioulnare Synostose.

b) Oligodaktylie: die Fingerdefekte steigern sich graduell von der Hypoplasie einzelner Finger bis zum Fehlen radialer oder ulnarer oder aller Finger (Adaktylie).

Die operative Behandlung hat nur dort Sinn, wo der Daumen fehlt oder sehr hypoplastisch ist, daß kein Spitzgriff möglich ist. BUCK-GRAMCKO (1) wies darauf hin, daß bei Aplasie des Daumens die funktionell und kosmetisch am meisten befriedigende Wiederherstellungsoperation in der Daumenbildung aus dem Zeigefinger besteht. Auch in vielen Fällen von Hypoplasie des Daumens ist diese Operation angezeigt, da in jedem Fall die Thenarmuskulatur und damit eine entsprechende Beweglichkeit des hypoplastischen Daumens fehlt. Zum Operationstermin meinte er, daß der spätere Gebrauch des Daumens von den Kindern um so schneller erlernt wird, je jünger sie zur Zeit der Operation sind.

In Erlangen wurden zwei Fälle mit beiderseitiger Daumenaplasie, einmal mit beiderseitiger Radiusaplasie und Zeigefingeraplasie links, untersucht.

In einem anderen Fall war ein hypoplastischer Daumen mit Radius- und Metacarpalaplasie kombiniert.

Bei einem weiteren Fall war eine Daumenaplasie links und Thenarmuskelaplasie rechts mit inneren Mißbildungen kombiniert.

Weiter wurde eine Daumenaplasie links mit Radiusaplasie beiderseits, Syndaktylie und inneren Mißbildungen beobachtet.

Eine Daumenersatzplastik wurde bei einem weiteren Fall im Alter von 5 Jahren mit beiderseitigem hypoplastischen 1. Strahl durchgeführt. Eine Fingerauswechslung des rechten Zeigefingers brachte ihn in Oppositionsstellung mit gutem funktionellen Ergebnis.

In einem anderen Fall war der 5. Finger hypoplastisch und die Metacarpale 5 fehlte. Der rudimentäre Finger wurde amputiert.

Eine Spalthand links mit hypoplastischer Metacarpale 3, Aplasie des 3. Fingers und Syndaktylie des 4./5. Fingers, wurde bei einem weiteren Fall behandelt. Die hypoplastische Metacarpale 3 wurde entfernt und die Syndaktylie wurde durchtrennt.

c) Brachydaktylie und Brachymesopthalangie: die Kurzfingerigkeit ist meistens ein Nebenfund ohne therapeutische Konsequenzen.

In Erlangen wurde ein Fall untersucht, bei dem Brachydaktylie mit Syndaktylie und angeborenen Schnürfurchen kombiniert war.

Bei der Brachymesopthalangie kann eine starke Fingerfehlstellung entstehen, die operativ korrigiert werden muß. Bei der Triphalangie des Daumens, die zur Klinodaktylie führen kann, muß das mißgebildete Mittelstück exstirpiert werden.

Bei der Klinodaktylie des 5. oder 4. Fingers entscheidet der Grad der Fehlstellung, ob eine Osteotomie der kurzen Mittelphalange durchgeführt werden muß.

In Erlangen wurde eine leichte Klinodaktylie mit Brachymesophalangie der beiden 5. Finger wegen der geringen Fehlstellung konservativ behandelt.

Zweimal wurde operiert, bei einem Fall der 4., bei einem anderen Fall der 5. Finger.

4.) Angeborene Schnürfurchen und spontane Amputationen

Die Abschnürungen sind ringförmige Defekte der Haut, der Subcutis und der tiefen Fascie. Diese Defekte kommen einfach oder multipel vor, häufig mit anderen Deformitäten endogener Ursache kombiniert. Es kommt zur Lymphstauung und distaler Ödembildung, wodurch die Skelettelemente in ihrem Wachstum stark gehemmt werden. Die Einschnürung kann auch die Durchblutung stören und zu spontanen Amputationen führen, was in Erlangen 7 mal gesehen wurde.

Die Behandlung muß daher, bevor die Einschnürung tiefer schreitet, durch eine Z-Plastik so früh wie möglich, auch im ersten Lebensjahr, durchgeführt werden.

Bei 8 Patienten wurden an 11 Händen 29 Mißbildungen beobachtet: 16 mal Schnürfurchen, 6 mal entwickelten sich die Phalangen nicht oder waren mißgebildet und 7 mal spontane Amputationen. In einem einzigen Fall wurde folgender Befund mit 12 Mißbildungen erhoben:

linke Hand: Schnürfurchen am Grundgelenk oder etwas distaler davon am 1., 2., 3., und 4. Finger mit dem Ergebnis, daß am 2. Finger das Endglied fehlte, am 3. Finger unklares Knochenelement oberhalb des Grundgelenkes vorhanden war und der 4. Finger deformiertes Mittel- und Endglied aufwies.

rechte Hand: Schnürfurchen am 3. und 4. Finger und Fehlen ihrer Endglieder, am 5. Finger fehlte das Mittel- und Endglied, zusätzlich Syndaktylie des 4./5. Fingers und Schwimmhautbildung 2./3. Finger beiderseits.

Bei diesem Kind wurde im Alter von 10 Monaten der linke verstümmelte Kleinfinger abgesetzt und eine plastische Korrektur des erheblich hypotrophierten Ringfingers durchgeführt. Im Alter von 2 Jahren wurden die Schwimmhäute durchtrennt.

5. Gewebsvermehrung

- a) Polydaktylie: Verdoppelung eines oder mehrer Finger, ulnar am häufigsten, dann am Daumen.

Einen besonders bizarren fall von Doppelbildung haben

H. C. STEIN und E. H. BETTMANN (2) veröffentlicht:

der rechte Arm einer 2-jährigen Frau war auf das doppelte vergrößert und hatte 3 Hände. Es fanden sich 3 Speichen und 3 Ellen, dazu 2 rudimentäre Finger einer 4. Hand.

Bei 13 Erlanger Patienten waren 15 Mißbildungen vorhanden, darunter 8 mal ein doppelter Daumen. Einmal befand sich eine zusätzliche Metacarpale zwischen der 2. und 3.

Die überzähligen Daumen und Finger wurden im Alter zwischen 3 Monaten und 21 Jahren entfernt.

Man muß den weniger ausgebildeten und den für die Funktion der Hand störenden zusätzlichen Finger finden und amputieren, was nicht immer sehr einfach ist. Die Operation kann in den ersten 3 Jahren ohne Gefahr einer Komplikation durchgeführt werden und das Kind kann frühzeitig die Funktion der korrigierten Hand erlernen.

- b) Daumentriphalalie: häufig ist der Thenarmuskel nicht ausgebildet und der Daumen nicht in Oppositionsstellung zu bringen, wodurch die Funktion der Hand sehr leidet. ZRUBECKY und SCHARIZER (15) schaffen eine aktive Oppositionsfähigkeit des Daumens durch eine Opponensplastik mit Verkürzungsosteotomie und Vertiefung der ersten Zwischenfingerfalte. Sie führen die Operation am Ende des zweiten oder zu Beginn des dritten Lebensjahres aus, damit die Kinder möglichst früh den Einsatz eines oppositionsfähigen Daumens üben.

In Erlangen wurde bei 4 Kindern 7 mal Daumentriphalalie beobachtet.

2 mal wurden die Mittelphalangen exstirpiert.

- c) Megalodaktylie: einige Finger oder Phalangen können bei dieser seltenen Deformität solche Größe erreichen, daß sie die Funktion der Hand sehr stark beeinträchtigen. Im Wachstumsalter kann man operativ die Wachstumszonen ausschalten, im Erwachsenenalter muß man in einigen Fällen mißgebildete störende Finger amputieren. In einem Fall mit partiellem Riesenwuchs am 3. und 4. Finger mußte der 4. Finger amputiert werden. In einem anderen Fall bestand eine große zweite Phalange eines zweigliedrigen zweiten Fingers.

- d) Arachnodaktylie: die Spinnenfingrigkeit ist wie die Kurz-fingrigkeit meist nicht therapiebedürftig.

Die Arachnodaktylie kann ein Teil des Marfansyndroms sein.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Erfolge der Handchirurgie in den letzten Jahren und das Dysmeliesyndrom gaben Anlaß zu dieser Arbeit.

In der Einleitung wurde auf die Wichtigkeit des Zeitpunktes der operativen Behandlung der angeborenen Fehlbildungen der Hand hingewiesen.

In der Literaturübersicht wurde auf die normale Entwicklung der oberen Extremität, das fötale Alter, in dem die Deformität bereits ausgebildet ist und auf Theorien zur Entstehung von Fehlbildungen eingegangen. Dann wurden die angeborenen Fehlbildungen nach verschiedenen Autoren eingeteilt und einige Syndrome mit Handmißbildungen angegeben.

In einer Übersichtstabelle wurde das Material angeborener Handmißbildungen der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg in 15 Jahren (von 1953 bis einschließlich 1967) dargestellt. Es wurden 85 Patienten mit 174 einzelnen Mißbildungen an 114 Händen untersucht.

In der Diskussion wurden die verschiedenen Handmißbildungen definiert, Autorenerfahrungen, besonders über den Zeitpunkt der chirurgischen Behandlung und Erlanger Fälle beschrieben.

Bei der Syndaktylie, wenn keine Wachstumshemmung besteht, sollte man mit der Durchtrennung der Finger etwas abwarten, bis die anatomischen Verhältnisse etwas deutlicher werden. Ab dem vierten Lebensjahr und nicht später als dem sechsten, auf jeden Fall vor Schulbeginn, ist die Operation durchzuführen.

Anders ist es bei der Acrosyndaktylie. Hier muß die Operation wegen der Fehlstellung und der Möglichkeit einer Wachstums-
hemmung der Finger so früh wie möglich durchgeführt werden.

Die Positionsanomalien, z. B. bei den schnellenden Fingern, kann man schon im ersten Lebensjahr operieren, da der Eingriff nicht besonders schwierig ist und so irreversible Kontrakturen verhindert werden. Bei der Kamptodaktylie ist die Ätiologie nicht einheitlich, der Befund nicht immer übersichtlich und so die Therapie schwieriger. Hier sollte man bis zum vierten Lebensjahr abwarten, in Fällen, wo sich ohnehin die Kamptodaktylie erst in der Pubertät ausprägt, entsprechend länger.

Bei den Aplasien ist eine chirurgische Korrektur nicht immer notwendig oder möglich. Beim Daumenersatz durch Zeigefingerumsetzung sollte man die Operation im dritten Lebensjahr durchführen, damit die Kinder den neuen Griff früh genug erlernen. Bei der Brachymesophalangie kann die Fehlstellung der Finger eine Operation notwendig machen. Eine Osteotomie der mißgebildeten Phalange wird dann um das vierte Lebensjahr durchgeführt.

Angeborene Schnürfurchen können zu Spontanamputationen führen und müssen schon im ersten Lebensjahr durch Z-Plastik korrigiert werden.

Die Gewebsvermehrung kann die Funktion sehr hindern. Bei zusätzlichen Fingern oder Daumen sollte die Amputation um das dritte Lebensjahr erfolgen.

Bei der Triphalangie des Daumens, die häufig mit Thenarmuskela-
plasie kombiniert vorkommt, muß der Daumen in Oppositions-
stellung gebracht werden.

ZRUBECKY möchte die Operation am Ende des zweiten, Anfang
des dritten Lebensjahres durchführen, damit die Kinder den
neuen Griff früh genug erlernen.

Wenn eine Klinodaktylie des Daumens durch Brachymesophalangie
verursacht wird, muß das mißgebildete Mittelstück exstirpiert
werden.

LITERATURVERZEICHNIS

1. BUCK-GRAMCKO, D.: Indikation und Technik der Daumenbildung bei Aplasie und Hypoplasie.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 319, 886 (1967)
2. BUNNELL-BÖHLER: Die Chirurgie der Hand.
Wilhelme-Maudrich Verlag Wien-Bonn-Bern. (1958/59)
3. DAVIES, D.: The correction of simple syndaktyly.
S AFR MED J 38 : 29-31 (11 Jan 64)
4. DREYFUSS, M.: Beitrag zum Bilde der angeborenen Windmühlenflügelstellung der Finger.
Z. orthop. Chir. 65, 205 (1936)
5. GELDMACHER, J.: Kritische Bemerkungen zum Zeitpunkt und zur Technik korrigierender Eingriffe bei angeborenen Fingermisbildungen.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 319, 887 (1967)
6. GÖB, A.: Zur Ätiologie der angeborenen ulnaren Deviation der Finger in den Grundgelenken.
Z. orthop. 88, 219 (1956)
7. JÄGER, M.: Die Morphologie der Handfehlbildungen.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 319, 884 (1967)
8. MILLESI, H.: Zur Pathogenese und operative Korrektur der Kamptodaktylie.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 319, 888 (1967)

9. PATTERSON, T. J. S.: Classification of the congenitally deformed hand.
Brit J Plast Surg 17 : 142-144 (April 64)
10. SCHÖBER, K. L.: Dringlichkeit und Operationstermin der kindlichen Mißbildungen.
Ther. Gegenw. 104 : 15-26 (Jan. 65)
11. TISCHER, W. u. WAGNER, W.: Der schnappende Daumen im Kindesalter.
Chir. Praxis 10 : 455-462 (1966)
12. WILHELM, A. u. KLEINSCHMIDT, W.: Neue ätiologische und therapeutische Gesichtspunkte bei der Kamptodaktylie und Tendovaginitis stenosans.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 319, 888 (1967)
13. WITT, A. N.: Kongreßbericht. Handfehlbildungen (Eröffnungsansprache).
Langenbecks Arch. klin. Chir. 319, 883 (1967)
14. WITT, A. N., COTTA, H. u. JÄGER, M.: Die angeborenen Fehlbildungen der Hand.
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1966)
15. ZRUBECKY, G. u. SCHARIZER, E.: Die Triphalangie des Daumens.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 57 : 45-50 (1965)

LEBENS LAUF

Am 16.6.1939 wurde ich als Sohn des Richters Najati Suloh und seiner Ehefrau in Hebron/Jordanien geboren.

Ab 1945 habe ich für 7 Jahre in Tulkarm/Jordanien die Volksschule besucht und nach weiteren 5 Jahren Oberschule das jordanische Reifezeugnis erlangt. 1 Jahr darauf habe ich die ägyptische Reifeprüfung in Kairo abgelegt.

In Damaskus habe ich 2 Jahre lang Naturwissenschaften an der syrischen Universität studiert.

Danach habe ich das Medizinstudium in Erlangen begonnen, wo ich den ersten Teil der ärztlichen Vorprüfung im Jahre 1961 bestand. Den zweiten Teil der ärztlichen Vorprüfung habe ich 1963 in Erlangen abgelegt. Das Medizinstudium habe ich im April 1967 an der Universität Erlangen-Nürnberg mit der ärztlichen Prüfung abgeschlossen.

Von Mai bis Ende Juli 1967 war ich an der anästhesiologischen Abteilung der Chir. Universitätsklinik Erlangen und von August bis Ende November 1967 an der Chir. Klinik Erlangen als Medizinalassistent tätig.

Offsetdruck - Fotodruck

Josef Hogl

8520 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz.) Tel. 22990

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 852 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
